

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacqueline THENAULT-GAYME

Née le 17 Février 1939, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

196

**A PROPOS D'UN CAS
DE SYNDROME DE TAKAYASHU**

Président : M. SIGUIER, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1969



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549901_0066

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacqueline THENAULT-GAYME

Née le 17 Février 1939, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

196

**A PROPOS D'UN CAS
DE SYNDROME DE TAKAYASHU**

Président : M. SIGUIER, Professeur

I M P R I M E R I E
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1969



A MON MARI

Docteur en Médecine

En témoignage de mon amour.

A MA FILLE

A MA MÈRE

A MON PÈRE

*A qui je dédie ce travail avec toute mon
affection et en reconnaissance des sacrifices
qu'ils ont accomplis pour moi.*

A MON FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR

A MA BELLE-MÈRE

A TOUTE MA FAMILLE

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SIGUIER

Professeur Titulaire à Titre Personnel
Médecin des Hôpitaux
Chef de Service

*Qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. GODEAU

Médecin des Hôpitaux

Auprès duquel nous avons trouvé le meilleur accueil.

Avec nos vifs remerciements pour les conseils qu'ils nous a prodigués.

En hommage de notre respectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FANJOUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR AUPÉRIN

Anciens Internes des Hôpitaux de Paris
Anciens Chefs de Clinique à la Faculté de Paris
Chefs de Service au Centre Hospitalier de Nevers

*Qui nous ont inspiré le sujet de cette
thèse et guidé dans sa réalisation.*

*Qu'ils reçoivent le témoignage de notre
vive reconnaissance pour l'enrichissement
d'une année d'internat passée dans leur
Service.*

*Qu'ils trouvent l'assurance de notre sin-
cère gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. WEILL

Ancien Interne des Hôpitaux de Strasbourg

Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Strasbourg

Chirurgien-Chef de Service du Centre Hospitalier de Nevers

*Avec nos vifs remerciements pour l'aide
amicale qu'il nous a apportée dans la réa-
lisation de cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. PIEL

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Chirurgien-Chef de Service du Centre Hospitalier de Nevers

*Qu'il trouve dans ce travail toute ma
reconnaissance pour l'enseignement qu'il m'a
prodigué.*

PLAN

INTRODUCTION

HISTORIQUE DE LA MALADIE

OBSERVATION DE NOTRE CAS

ETUDE CLINIQUE DE LA MALADIE DE TAKAYASHU

- Définition
- Terrain
- Clinique
 - *Période de début ou phase pré-oblitérative*
 - *Période d'état ou phase oblitérative*
 - *Examens complémentaires*
- Evolution. Pronostic.
- Traitement

ARGUMENTS DIAGNOSTIQUES

PATHOGENIE DE LA MALADIE DE TAKAYASHU

CONCLUSION

INTRODUCTION

Parmi les syndromes d'oblitération chronique des gros vaisseaux de l'aorte, on a isolé une maladie particulière par :

- sa survenue chez la femme jeune ;
- l'atteinte élective des vaisseaux nés de la crosse aortique ;
- la nature inflammatoire des lésions artérielles.

Cette maladie, décrite sous diverses dénominations : maladie des femmes sans pouls ou pulseless disease, artérite de Takayashu, artérite oblitérante branchio-céphalique, coarctation inversée, syndrome de la crosse aortique, syndrome aortique, l'aortite des jeunes femmes, syndrome de Martorell, la thrombo-artériopathie occlusive, est le plus souvent appelée maladie de Takayashu, du nom de l'auteur qui a le premier décrit les lésions oculaires très particulières de la maladie.

Nous avons eu l'occasion d'observer une telle maladie dans le Service du Docteur FANJOUX, à Nevers, atteignant une femme de trente-neuf ans.

Nous avons pu observer une première phase pré-occlusive où le diagnostic n'a pu être fait, puis une phase d'oblitération tout à fait caractéristique ayant nécessité des investigations complémentaires dans le Service du Professeur Fred SIGUIER.

Cette observation sera comparée aux données de la littérature.

HISTORIQUE DE LA MALADIE

— John DAVY, en 1839, décrit le premier cas connu d'absence bilatérale des pouls radiaux. Il s'agissait d'un officier britannique de cinquante-cinq ans blessé à la poitrine lors de la bataille de Waterloo qui, plusieurs années plus tard, n'avait plus de pouls perceptibles au cou, aux tempes, aux aisselles, aux poignets. Sa mort subite devait être l'occasion de la découverte d'un anévrysme dit syphilitique de la crosse aortique avec oblitération thrombotique des trois gros troncs artériels à leur naissance.

— W.S. SAVORY, en 1856, décrit en détail les signes cliniques et les constatations anatomiques, macroscopiques d'un cas d'oblitération des artères des deux membres supérieurs et de la carotide primitive gauche chez une jeune femme de vingt-deux ans.

— En 1875, BROADBENT rapporte un cas d'abolition des deux pouls radiaux due à une occlusion artérielle athéromateuse calcifiée chez un homme de cinquante ans.

— Enfin, en 1908, l'ophtalmologiste japonais TAKAYASHU publie l'observation d'une jeune femme qui avait une cataracte et des anastomoses artério-veineuses péri-papillaires au fond d'œil. Aucune allusion n'est faite par lui sur l'absence des pouls radiaux. Celle-ci est par contre signalée pour la première fois, la même année, séparément par deux autres Japonais, ANISHI et KAGOSHIAMA, qui, à l'occasion de la discussion de l'observation de TAKAYASHU, attirèrent l'attention sur l'absence de pouls chez deux malades atteintes de manifestations oculaires semblables.

— La connaissance de la maladie est restée longtemps limitée au Japon où de nombreuses publications en ont progressivement enrichi la description. Il faut attendre près de vingt ans pour que soient publiées les premières études anatomiques par BENEKE, en Allemagne (1925). WEIL-HALLÉ, TURPIN et Mlle PETOT (1925) publient la première observation française concernant « un processus oblitérant de l'origine des gros vaisseaux émanant de la crosse aortique » chez un malade syphilitique.

HARBITZ et RAEDER (1926) publient la première étude anatomo-pathologique.

MARINESCO et KREINDLER, en Roumanie (1936), OOTA, au Japon (1940). Enfin SATO explore le cou d'un malade et conclut que les principaux troncs supra-aortiques sont le siège d'une occlusion à leur origine en 1938.

— En Occident, beaucoup moins de cas ont été publiés : KUSSMAUL décrit un cas en 1872. HARBITZ et RAEDER, auteurs norvégiens publient séparément le cas d'un même malade en 1926 et en 1927.

En 1944, MARTORELL et FABRE, de Barcelone, décrivent le cas d'une femme de trente-six ans faisant des syncopes et des accès épileptiformes, et chez laquelle l'examen constate l'absence de tout pouls aux membres supérieurs et au cou. Depuis cette communication, le « syndrome de Martorell » désigne les cas comportant une oblitération des troncs supra-aortiques sans préjuger de leur étiologie. Aussi la maladie de Takayashu ne représenterait qu'un aspect du syndrome de Martorell.

En 1946, FRÖVIG, d'Oslo, à l'occasion d'un cas personnel d'oblitération des trois troncs supra-aortiques, suggère de désigner par « syndrome de l'arc aortique » les syndromes d'oblitération des vaisseaux naissant de l'arc aortique. ROSS et MAC KUSICK suggèrent d'appeler les cas de maladie de Takayashu par le terme de « syndrome de l'arc aortique du type d'artérite des jeunes femmes ».

SHIMIZU et SANO, en 1948, dénomment l'affection « maladie sans pouls ou thrombo-artérite oblitérante sous-clavio-carotidienne ».

En 1952, CASCAMISE et WHITMAN font état de 52 cas dans la littérature japonaise de « maladie sans pouls », terme proposé par un Japonais : SHIMIZU, en 1948.

— Bien que LEGROUX (1864) ait relaté à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, l'observation clinique d'un cas vraisemblable de maladie de Takayashu, on considère en France que la première observation est due à MASPETIOL et TAPTAS, en 1948, à propos d'une jeune femme de vingt-trois ans.

— Depuis ces dernières années, beaucoup de cas ont été publiés en France :

En 1952 : GARRAT et MOREAU (1 cas).

En 1954 : PLICHET, en France ; MANGOLD, en Suisse ; JELVELL, aux U.S.A. font une revue générale de l'affection.

En 1955 : 2 cas publiés respectivement par MATHIEU et HADOT-PERNOT ; et 1 cas relaté par MOUGUIN, DESVIGNES et MACREZ.

En 1956 : 2 cas rapportés par SOULIÉ, DI MATTÉO et VERNANT [52].

En 1958 : LUFLI et VURAT (1 cas).

En 1960 : DAILHEU ; GEOFFROY et NATAF ; MILETTO et GAUTHIER.

A l'étranger, citons : GIBBONS, LESSOF, WARNER, TRIAS DE BES, CALDWELL. MADERA, en Argentine. GIGLI INNOCENTI, CAMPUS, PUPITA, en Italie. OLLENDORF et surtout ASK-UPMARK, dans les pays scandinaves

Ainsi de multiples articles ont paru sur la maladie de Takayashu. Un des plus récents concerne 84 cas étudiés au Japon.

OBSERVATION

Madame Gau... Pierrette, trente-neuf ans, sans profession.

Hospitalisée dans le Service du Docteur FAUJOUX, à Nevers, le 15 juillet 1968, pour un état fébrile inexpliqué évoluant depuis un an, avec une fièvre oscillante autour de 38°.

I. — Antécédents

a) ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES ET FAMILIAUX :

Aucune particularité.

b) ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

- Mariée sans enfant.
- Séjour au Tchad de deux ans avec retour en France en 1964.
- En 1963 : annexite gauche ; cystite non traitée ; dysenterie amibienne.
- En 1964 : grossesse extra-utérine.
- En 1966 : hystérectomie totale ; moniliase.

II. — Période de début : phase pré-oblitérative

— Depuis un an, la malade ressent une asthénie très importante avec des arthralgies localisées au niveau des deux genoux. Vu l'état fébrile, son médecin traitant lui prescrit un traitement de terramycine : 2 g par jour pendant deux mois.

Aucune amélioration des symptômes cliniques est notée ; par contre, apparition de nodules sous-cutanés très douloureux au niveau des deux membres inférieurs.

— Son médecin traitant aurait constaté l'apparition d'un petit souffle (?). La malade est donc mise au cortancyl : 15 mg par jour, et extencilline : une intra-musculaire par mois pour suspicion de rhumatisme articulaire aigu.

L'état général s'améliore très nettement ; la fièvre, les nodules sous-cutanés et les arthralgies disparaissent. Toutefois, en mai 1968, reprise de l'état fébrile avec frissons et sueurs sans arthralgies, malgré la corticothérapie.

La malade est donc hospitalisée dans le Service du Docteur FAUJOUX, le 15 juillet 1968, pour un bilan complet.

a) EXAMEN CLINIQUE :

1) *Etat général* :

- Asthénie modérée.
- Absence de nodules sous-cutanés.
- Fièvre oscillante : le matin, 37°, et le soir, 38°, avec de nombreuses sueurs.
- Myalgies diffuses aux membres supérieurs.

2) *Examen cardio-vasculaire* :

- Cœur : aucune anomalie à l'auscultation.
- Pouls : 80.
- T.A. : 12-7 au bras droit.
- Léger œdème des membres inférieurs.

3) *Examen pulmonaire* : normal.

4) *Organes hématopoïétiques* :

- Aires ganglionnaires : normales.
- Il est noté une splénomégalie modérée.

5) *Examen neurologique* : sans particularité.

6) *Examen gynécologique* : sans particularité.

b) EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

1) *Sang* :

- Vitesse de sédimentation : 50 à la première heure ; 100 à la deuxième heure.
- La numération-formule sanguine est sensiblement normale :
 - G.R. : 4.360.000.

- Taux d'hémoglobine : 10,2 g.
- Valeur globulaire : 0,78 g.
- G.B. : 7.000.
 - Polynucléaires neutrophiles : 74.
 - Polynucléaires éosinophiles : 1.
 - Basophiles : 0.
 - Lymphocytes : 21 %.
 - Moyens monocytes : 2 %.
 - Grands monocytes : 2 %.
- Urée : 0,23 g.
- Glycémie : 0,82 g.
- Protides : 67 g.
- Cholestérol : 1,37 g.
- Fibrine : 7 g.
- Les deux hémocultures pratiquées sur milieux aérobies et anaérobies sont stériles.
- Le séro-diagnostic de fièvre de Malte est négatif, ainsi que la recherche d'anticorps bloquants.
- Une intra-dermoréaction à la mélitine sera de même négative.

2) *Bilan urinaire :*

- L'examen cyto-bactériologique des urines révèle la présence de quelques cellules épithéliales et de quelques leucocytes.
- Il est noté l'absence de germes à l'examen direct et après culture.
- L'urographie intra-veineuse est normale.

3) *Bilan phtisiologique :*

- La cuti est très positive.
- L'examen radiographique est normal.

EN CONCLUSION :

Il s'agit d'une femme jeune de trente-neuf ans ayant un état fébrile autour de 38° depuis un an, sans atteinte de l'état général et marqué au début par une éruption des membres inférieurs pouvant *a posteriori* évoquer un érythème noueux.

L'examen clinique est entièrement négatif, en particulier aucune anomalie des pouls est observée, et la tension artérielle est normale.

Les examens de laboratoire montrent essentiellement une élévation importante de la vitesse de sédimentation.

On discute :

1° Une tuberculose sur la cuti très positive, mais pas d'antécédents et pas de localisations.

2° Une affection streptococcique.

3° Une fièvre de Malte en raison de la fièvre avec sueurs, arthralgies et la notion de contact avec les animaux. C'est pourquoi on propose un traitement d'épreuve par l'hexacycline pendant un mois, malgré la négativité des résultats du séro-diagnostic de Wright.

4° Enfin, une autre cause possible est évoquée : une collagénose.

III. — Période d'état : phase occlusive

— Cette malade est perdue de vue pendant six mois.

— Quand elle est venue en consultation hospitalière, en janvier 1969, elle se plaint essentiellement d'une asthénie, de myalgies plus que d'arthralgies apparaissant à l'effort, localisées aux muscles de la ceinture scapulaire et biceps, triceps, entravant les travaux ménagers (vaisselle, balayage).

Il est noté quelques paresthésies des deux membres supérieurs.

Aucun amaigrissement n'est noté.

— Le Docteur WELL met en évidence l'abolition de pouls aux membres supérieurs.

a) A L'EXAMEN CLINIQUE :

1) *Les pouls :*

— A gauche :

- pouls axillaire absent ;
- pouls huméral absent ;
- pouls radial absent.

— A droite :

- pouls axillaire absent ;
- pouls huméral absent ;
- pouls radial présent.

Les pouls temporaux et carotidiens sont retrouvés.

2) *La tension artérielle :*

- Au membre supérieur droit : 10-8.
- Au membre supérieur gauche : nulle.
- Aux membres inférieurs : hypertension avec une maxima à 22.

3) *Etude des indices oscillométriques :*

- Au membre supérieur droit : 1,5.
- Au membre supérieur gauche : 0,5.

4) On note une absence de céphalées, de vertiges et de tous autres signes neurologiques.

5) Il n'y a plus de splénomégalie.

Devant cet état fébrile persistant chez une femme jeune et l'abolition des pouls des membres supérieurs, le diagnostic de maladie de Takayashu est évoqué.

b) EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

1) *La vitesse de sédimentation :*

Elle est toujours augmentée :

- 45 à la première heure ;
- 78 à la deuxième heure.

2) *La numération - formule sanguine :*

Sans aucune particularité.

3) *La fibrine plasmatique* est à 9 g.

4) *Le test au latex et la réaction Waaler-Rose :* négatifs.

5) *L'électrophorèse* donne les résultats suivants :

- Protides : 90 g $\%$ ₁₀₀.
- Albumine : 52 %.
- Globulines : 48 % :
- α_1 : 3 % ;
- α_2 : 13 % ;
- β_1 : 7 % ;
- β_2 : 5 % ;
- γ : 20 %.

6) *Le taux des antistreptolysines* est à 50 unités.

7) *La recherche de cellules de Hargraves* est négative.

8) *Artériographie* (voir fig. 1) :

Pratiquée par voie fémorale selon la technique de Sedlinger permettant d'opacifier toute la crosse aortique, elle montre une obstruction des vaisseaux de la base.

La carotide gauche est opacifiée normalement.

Le tronc brachio-céphalique est à peu près bien opacifié, sauf au niveau de la bifurcation où il existe une petite sténose de la carotide primitive droite.

Au niveau de la sous-clavière droite, l'opacification s'arrête à 2 cm de l'origine et l'artère sous-clavière gauche n'est absolument pas opacifiée.

Cette artériographie est assez caractéristique de la maladie de Takayasu.

9) *La biopsie musculaire deltoïdienne :*

Elle permet d'affirmer l'intégrité des artérioles et une morphologie musculaire en tous points normales.

10) *Examen ophtalmologique :*

Pratiqué par le Docteur PIVOTEAU, il ne montre aucune particularité, en particulier les pressions artérielles rétinienne sont toutes normales.

— Le diagnostic étant établi, la malade est mise au cortancyl : 30 mg par jour à partir du 2 avril 1969, et au sintrom à dose efficace.

— Revue en consultation un mois plus tard, les douleurs aux membres supérieurs ont presque totalement disparu, n'affectant plus les travaux ménagers.

Les poulx du membre supérieur gauche étant toujours abolis, les poulx huméral et radial droit sont faiblement perçus.

Les indices oscillométriques confirment cette amélioration fonctionnelle.

— Au membre supérieur droit :

— avant-bras : 2 ;

— bras : 2.

— Au membre supérieur gauche :

— avant-bras : 1/2 ;

— bras : 1.

Devant la très nette amélioration de son état général avec normalisation de la température et de la vitesse de sédimentation, une diminution nette de l'asthénie et des douleurs des membres supérieurs, le cortancyl est diminué à 4 comprimés par jour, puis 2 comprimés en août 1969, tout en continuant le traitement anticoagulant à doses efficaces (3/4 de sintrom avec un thrombo-test d'Owren à 12 %).

— Mais rapidement, réapparition de la fatigabilité avec des douleurs aux deux membres supérieurs, quoique l'état général reste bon, la température et la vitesse de sédimentation restant normales.

— Pour ces raisons, la malade est confiée au Service du Professeur SIGUIER pour investigations complémentaires, le 29 septembre 1969.

1° Les recherches de cellules L.E. et hyland-test sont négatifs le 23, 24 et 27 octobre, ainsi que les anticorps anti-aorte et les rickettsies.

FIGURE 1

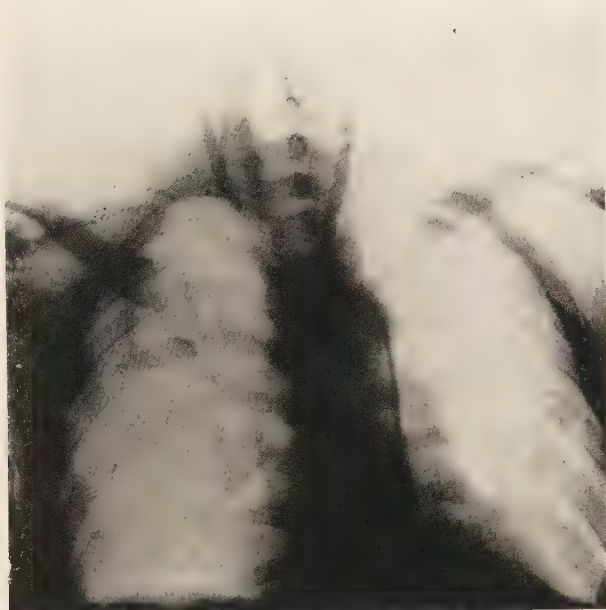


FIGURE 2



2° La biopsie de l'artère temporale (Docteur P. DE SAINT-MAUR). Compte rendu :

- les sections artérielles examinées ont conservé une architecture normale ;
- l'intima est légèrement épaissie par une sclérose hyaline ;
- la limitante élastique interne est parfaitement intacte ;
- la média est pauvre en fibres élastiques et scléreuses, sans accumulation mucopolysaccharidique particulière ;
- l'adventice est scléreux ;
- il n'y a nulle part de signes inflammatoires.

Conclusion :

Sclérose d'ensemble de degré modéré. Aspect qui serait banal si ce n'était l'âge relativement jeune et qui est ici à peine pathologique.

3° L'artériographie rénale (voir *fig. 2*) :

- les artères rénales sont normales ; au temps veineux, important reflux dans la veine utéro-ovarienne gauche ;
- grosse artère hépatique droite naissant de la mésentérique supérieure ;
- circulation collatérale thoraco-abdominale ;
- splénomégalie et volumineuse veine splénique.

4° Examen ophtalmologique sans particularité par rapport à celui de Nevers :

- les papilles sont de coloration normale, à bords nets ;
- les artères et les veines rétinienne ne sont pas altérées ;
- la tension artérielle rétinienne :
 - à droite : minimum 35 ; maximum 75 ;
 - à gauche : minimum 30 ; maximum 70.

Conclusion

Cette observation est caractéristique de la maladie de Takayashu. On peut rétrospectivement individualiser deux phases :

1° Une phase pré-oblitérative qui a duré environ dix-huit mois, caractérisée par un syndrome inflammatoire et des myalgies.

2° Une phase d'état ou phase oblitérative tout à fait caractéristiques par :

- la claudication intermittente des membres supérieurs ;
- la disparition des poulx aux membres supérieurs ;
- une sténose de la carotide primitive droite et des deux sous-clavières ;
- un syndrome biologique inflammatoire :
 - vitesse de sédimentation accélérée ;
 - fibrinémie augmentée.

L'observation est particulière par :

1° L'absence d'atteinte oculaire confirmée par deux ophtalmologistes à Nevers et à Paris.

2° L'hypertension artérielle des membres inférieurs qui peut faire suspecter une sténose des artères rénales. En fait, et cette observation le confirme (artériographie rénale normale), le classique syndrome de coarctation inversée du Takayashu peut très bien se voir avec des artères rénales normales.

3° Les recherches étiologiques qui se sont révélées toutes négatives :

- anticorps anti-aorte ;
- cellules L.E. et hylantest ;
- biopsie temporale ;
- séro-diagnostic des rickettsioses.

4° L'absence de signes d'insuffisance circulatoire cérébrale malgré l'atteinte des carotides.

ETUDE CLINIQUE DE LA MALADIE

C'est une maladie rare :

- En 1955, CHANG-HSIOH-TEH et coll. n'en dénombraient que 89 cas dans la littérature mondiale.
- ESCLAVISSAT (1957) avait recensé 161 cas.
- BLONDEAU (1963) estimait à 200 cas le nombre publié.
- BOURGAIN (1967) : 250 cas étaient recensés.

I. — TERRAIN

1) Facteur racial

Comme l'a souligné récemment MC KUSICK, l'affection paraît nettement plus fréquente en Extrême-Orient. Les chiffres suivants en témoignent au Japon : SANO et SHIMIZU ont observé 42 cas, alors qu'ASK-UPMARK [4], en 1956, en dénombre 45 publiés dans la littérature européenne et américaine.

En Europe, un grand nombre d'observations ont été publiées dans les pays scandinaves. La race noire n'est pas à l'abri de cette maladie.

En fait, la maladie de Takayashu a été observée dans toutes les races.

2) Le sexe

La femme est atteinte électivement, d'où le synonyme de la maladie « des femmes sans pouls ».

La prédominance féminine est illustrée par les chiffres suivants :

- 60 cas sur 62 cas de SANO et AIBA, cités par MC KUSICK [45];
- 42 cas sur 45 cas d'ASK-UPMARK [4];
- 72 cas sur 84 cas de NAKAO et coll. [40].

Mais on décrit également des cas masculins.

3) Age

La maladie débute le plus souvent au cours de l'adolescence. Les premières manifestations de l'artérite de Takayashu ont été reconnues entre les âges de huit ans et soixante-cinq ans :

- un cas dans l'enfance est rapporté par SVELIEVA et SIOKOVA ;
- un autre cas concernant une femme de soixante-cinq ans (cas de BARKER et EDWARD).

— Pour NAKAO et coll. [4], elle débute avant trente ans : 66 fois sur 84 cas, soit 78,5 % (âge allant de onze ans à vingt-neuf ans).

— De même, l'âge de début des symptômes se situe dans la série de 62 cas de SANO :

- 25 fois avant vingt ans ;
- et seulement 5 fois après trente ans.

— La lecture de très nombreuses observations de maladie de Takayashu montre bien qu'elle évolue en deux temps : une période de début ou phase pré-oblitérative, et une période d'état ou phase oblitérative.

II. — PERIODE DE DEBUT OU PHASE PRE-OBLITERATIVE

— C'est la phase active de la maladie, car c'est la phase inflammatoire pendant laquelle se constituent les lésions.

Elle est difficile à apprécier car elle est définie par la période qui sépare le premier signe clinique, biologique, de la première constatation de la diminution de l'abolition des poul. Cette période

est très variable et STRACHAN [53] cite des durées extrêmes de quelques mois à trente-neuf ans, et reconnaît huit ans comme durée moyenne.

— ASK-UPMARK [4] avait été frappé, dès 1954-1956, par la fréquence avec laquelle la maladie de Takayashu était annoncée par un tableau de maladie infectieuse ayant souvent les caractères du R.A.A. (3 cas sur 8 pour VINUCKAIKUL, en 1967).

Ces mêmes antécédents de manifestations rhumatismales ou de désordres rappelant le lupus érythémateux ont également attiré l'attention de SANDRING et WELIN [47].

Ch. BÉNICHOU et M. JOUBLIN (1968) [7] ont rapporté, sur de très nombreuses observations de malades ayant dans leurs antécédents lointains :

- 11 malades ayant eu un R.A.A. et une chorée ;
- 4 des polyarthrites d'allure rhumatoïde dont une seule séro-positive ;
- 4 arthralgies.

Un seul auteur s'est rattaché à l'étude des antécédents familiaux : PALOHEIMO [41], qui signale que parmi ses 36 malades, 5 avaient un parent direct atteint de polyarthrite rhumatoïde.

— Dans les deux tiers des cas, les malades souffrent au début de signes généraux :

1) La fièvre

Elle est fréquente, survenant par période de durée variable, accompagnée de sueurs nocturnes. Il s'y associe une altération de l'état général, sensation de malaise, anorexie, amaigrissement, asthénie importante, rashes, troubles des règles, nausées, vomissements, courbatures dans la moitié supérieure du corps, raideur des épaules.

2) Les manifestations articulaires

A type d'arthralgies, touchant de multiples articulations, elles sont fréquentes : 8 fois sur 15 pour SANDRING et WELIN.

— CACCAMISE et WHITMAN, en 1952, sont les premiers à rapporter, parmi les 58 observations qu'ils avaient colligées dans la littérature japonaise, un cas présentant les signes d'une affection rhumatismale inflammatoire avec fièvre, arthralgies, myalgies.

— ROSS et MC KUSICK (1953) [45] : un cas avec fièvre, myalgies, polyarthrites.

— ASK-UPMARK [4], en 1954, rapporte, sur un total de 45 cas, 15 malades qui avaient une symptomatologie rhumatismale.

— De très nombreux auteurs ont rapporté d'autres observations témoignant de la fréquence de ces manifestations articulaires dans la maladie des femmes sans pouls (BURSTEIN, COSMA, BOELY, STOYANOFF, BASU, SICURAUZA, JUDGE).

— STRACHAN [53], en 1966, recense dans la littérature de 1948 à 1964, 67 cas de maladie de Takayashu avec des manifestations articulaires, pseudo-polyarthrite rhizomélisque, spondylarthrite ankylosante, et insiste sur leur importance pendant la phase pré-occlusive.

3) Les manifestations cutanées

Elles sont fréquentes : rashes scarlatiniformes, nodules du type érythème noueux, ulcérations, qui siègent sur les membres inférieurs. Dans certains cas, la maladie est annoncée par un phénomène de Raynaud.

4) Les manifestations pleuro-pulmonaires

Elles ne sont pas rares : toux, hémoptysie, épanchements pleuraux. Elles sont attribuées aux altérations du parenchyme secondaires à la thrombose des branches de l'artère pulmonaire.

5) Péricardite

Quelques cas de péricardite ou d'insuffisance aortique ont été signalés.

6) Splénomégalie

Une splénomégalie a été quelquefois rencontrée à cette période de la maladie.

7) Des troubles divers

Asthénie générale, nausées, vomissements, sueurs nocturnes, anorexie, perte de poids, irrégularités des menstruations (31 cas sur 84 cas : NAKAO et coll. [4]).

— C'est à cette période initiale, ou période pré-oblitérative, que les perturbations biologiques sont les plus marquées, en particulier : la vitesse de sédimentation globulaire est très accélérée, dépassant 70 minutes à la première heure.

Ils s'y associent des modifications protéiques :

- hypoalbuminémie ;
- augmentation des α_2 ;
- augmentation des γ -globulines et, à ce propos, W.C. ROBERTS et coll. [43] notent dans certains cas d'immuno-électrophorèse, une augmentation des IgG et, occasionnellement, une augmentation des IgA faisant entrer la maladie dans le cadre des gammopathies monoclonales avec les myélomes, les macroglobulinémies, les réticuloses, etc.

La gammopathie monoclonale serait particulière à la phase pré-occlusive avec les autres signes inflammatoires. Le cas de notre malade n'est pas en faveur de cette théorie, son électrophorèse étant normale.

— Elévation modérée de la fibrinémie.

— La numération-formule sanguine ne montre habituellement qu'une anémie modérée normochrome et une leucocytose variable.

Il est très important de noter, à ce stade, des signes artériels : artère carotide sensible au palper, faiblesse ou inégalité d'un pouls d'un membre par rapport à l'autre, perception d'un souffle cervical ou abdominal [30].

Notre malade se présentait avec un état fébrile prolongé, des arthralgies, une splénomégalie, sans anomalie des pouls et de la vitesse de sédimentation très élevée (70 à la première heure).

Cette symptomatologie recouvrant de nombreuses affections, le diagnostic n'a été porté qu'à l'apparition des signes artériels objectifs.

III. — PERIODE D'ETAT OU PHASE OBLITERATIVE

C'est souvent à cette phase de l'affection que le diagnostic de maladie de Takayashu est soupçonné ou affirmé.

L'oblitération des troncs supra-aortiques est responsable de symptômes fonctionnels et signes objectifs d'insuffisance artérielle dans le territoire irrigué par ces artères, à savoir : les membres supérieurs, les globes oculaires, la face et le cerveau. Les symptômes fonctionnels peuvent manquer ; ceci s'explique par l'extension variable du processus d'un ou plusieurs troncs artériels et par la vitesse également variable de l'oblitération qui permet ou non le développement d'une circulation collatérale efficace.

1) Signes fonctionnels

a) MANIFESTATIONS BRACHIALES :

Elles sont assez rares, du fait de la suppléance de la circulation collatérale.

Elles consistent en paresthésies, fatigabilité anormale, crampes apparaissant à l'occasion des mouvements d'élévation des bras (coiffure) ou à l'effort (port de fardeau, repassage), réalisant une véritable claudication intermittente des membres supérieurs.

A un degré plus marqué s'observent le refroidissement du bras, engourdissement, modifications de coloration des téguments. Les phénomènes de Raynaud sont exceptionnels.

b) MANIFESTATIONS CÉPHALIQUES :

Elles sont très fréquentes et dominées par des troubles neurologiques et des troubles oculaires :

1) *Troubles neurologiques :*

Ils sont souvent banaux, à type de malaise, étourdissement, céphalées, vertiges, lipothymies, apparaissant spontanément mais le plus souvent à la marche, ou lors des mouvements de la tête. Les conditions d'apparition de ces troubles présentent certains caractères :

- en règle éphémères, durant quelques minutes à quelques heures ;
- ne s'accompagnant pas de signes de déficit neurologique ;
- déclenchés soit par l'effort, soit par les mouvements de la tête, par les brusques changements de position, notamment le passage de la position allongée à la position debout.

A l'inverse, ces troubles sont *calmés par le décubitus*.

Les syncopes et les vertiges apparaissant lorsque le malade regarde vers le haut, constituent les troubles initiaux les plus fréquents pour SANO et AIBA (46,8 % de leurs 62 cas).

Certains cas sont précis et évocateurs d'une ischémie cérébrale : hémiparésie ou hémiplégie plus ou moins complète, drop-attacks, convulsions, d'aphasie, crises d'épilepsie généralisée ou bravais-jacksonienne (observations de MARINESCO, GADRAT, MOREAN, ROSS, ALVA BOWEN, WEIR), le plus souvent transitoires.

Ces accidents neurologiques plus ou moins passagers apparaissent dans 29 % des cas (SANO et AIBA).

Pour MAEKAWA et ISHIKAWA, l'électro-encéphalogramme montrerait, dans la plupart des cas, un tracé d'insuffisance cérébro-vasculaire.

CURRIER, collationnant 40 cas de syndromes de maladie sans pouls publiés dans la littérature, schématise comme suit la symptomatologie centrale :

- dans 32 cas : manifestations visuelles ;
- » 29 » : syncopes et perte de connaissance ;
- » 19 » : vertiges ;
- » 17 » : céphalées ;
- » 15 » : paralysies ;

- » 10 » : troubles sensoriels ;
- » 9 » : aphasie ;
- » 8 » : hyperexcitabilité du système carotidien ;
- » 5 » : signes bulbaires.

• *Gêne fonctionnelle des masticateurs* : rare, mais quand, présente, est très caractéristique et traduit une insuffisance circulatoire dans le territoire de la maxillaire interne.

Elle réalise une véritable claudication intermittente des masseters survenant au cours de la parole, ou après un certain temps de mastications et d'autant plus précocement que l'effort fourni est intense, c'est-à-dire lors de l'alimentation solide.

- *Troubles auditifs* : la diminution de l'acuité auditive est rare.
- *Troubles trophiques* responsables de l'insuffisance circulatoire de la face, surviennent parfois à type :
 - d'atrophies des alvéoles dentaires entraînant la chute des dents ;
 - ulcérations de la conque de l'oreille, du palais, de la cloison nasale qui peut aller jusqu'à la perforation du septum nasal ;
 - atrophies musculaires entraînant une peau ridée, et des signes cutanés à type de pigmentation entraînant une sénescence précoce du visage.

Des modifications des cheveux ne sont pas rares : ils deviennent fins, clairsemés, ternes, dépigmentés.

2) *Troubles oculaires* :

Dus à l'hypotension artérielle, ils sont très fréquents et souvent révélateurs plus d'une fois sur deux.

- *Certains ne sont pas caractéristiques* :
 - la baisse progressive de l'acuité visuelle pouvant aller jusqu'à l'amaurose ;
 - des éclairs lumineux ;
 - des crises douloureuses de l'orbite et du globe oculaire ;
 - des paralysies passagères ou définitives de la musculature extrinsèque entraînant une diplopie ;
 - des scotomes transitoires : impression de brouillard au centre du champ visuel.

- *Par contre, leur survenue est caractéristique* : lorsque le sujet relève la tête au cours de l'activité physique. Ainsi est réalisée « la claudication visuelle » de FRÖVIG.

L'insuffisance circulatoire s'exagérant à l'occasion du port d'un col trop serré, de changement de position de la tête dans le sens latéral ou à l'occasion de la pression même douce du cou, toutes ces manœuvres provoquent des accès de vision troublée.

Plus spéciale, car traduisant la souffrance ischémique de la rétine, est la baisse de l'acuité visuelle provoquée par le passage de la position horizontale à la position verticale. Ce phénomène, déjà noté par SAVORY, a été appelé de façon imagée « claudication intermittente de la rétine ».

— WAGENER, en 1958, après analyse de 127 observations dans la littérature, estime à 58 % des cas la fréquence de ces troubles.

En fait, la symptomatologie fonctionnelle est très variable suivant les localisations et l'importance du rétrécissement, et celle de la suppléance collatérale ; mais ce qui est toujours très caractéristique de la maladie est l'apparition ou la majoration des troubles et orthostatisme, et leur régression par le décubitus.

Elle peut manquer totalement ; la découverte de la maladie est alors fortuite lors d'un examen systématique, c'est dire l'importance de cet examen.

Le rôle du sinus carotidien a été diversement interprété au cours de la maladie de Takayashu. Il faut, en effet, expliquer des phénomènes contradictoires : lipothymies déclenchées par l'orthostatisme, lipothymies déclenchées par pression directe sur le sinus. La pathogénie de ces troubles a fait l'objet de nombreuses discussions.

MARINESCO (1936) et KOURESTAS-DJACOS (1941) rapportaient une sensibilité particulière du sinus carotidien à une anomalie des réflexes dépresseurs sino-carotidiens.

Pour TANRET, RYHNER et SOLIGNAC (1962) [56], l'explication de ces accidents déficitaires du syndrome de Takayashu n'est pas dans une hypothétique « hyperexcitabilité » du sinus, mais dans l'isolement circulatoire relatif de la région sinusale qui se trouve ainsi privée de son excitant spécifique. L'organisme ne peut donc plus bénéficier des réactions sinusales qui protègent normalement

la circulation de l'hypotension orthostatique. En revanche, le sinus a conservé la sensibilité aux excitations mécaniques, si bien que chez un sujet dont l'équilibre est précaire, la reprise physiologique à ces excitations peut entraîner la syncope. Cette dernière théorie paraît le plus conforme à la réalité.

2) Signes physiques

a) LE POULS :

La caractéristique de la maladie est l'abolition des pulsations artérielles des artères radiales, cubitales, humérales, axillaires, sous-clavières, des deux carotides et des deux temporales (100 % des cas de SANO et AIBA), alors que les pouls restent normaux aux membres inférieurs, sauf si au syndrome s'associe une localisation termino-aortique ou iléo-fémorale.

Les absences de pulsations artérielles sont diversement associées, les modifications sont souvent asymétriques et la forme purement brachiale, surtout gauche, est la plus fréquente.

b) LA TENSION ARTÉRIELLE :

1) Aux membres supérieurs :

Elle est impossible à mesurer avec les méthodes auscultatoires ou oscillométriques habituelles (appareil de Vaquez). Lorsque la pression artérielle est imprenable, on pourra tenter d'apprécier la pression moyenne par la technique du flush qui consiste à noter le chiffre pour lequel apparaît une brusque rougeur de la main en dégonflant progressivement le brassard après avoir abaissé le bras.

Cette technique donne une bonne estimation. En général, on constate une pression systolique qui est très basse, alors que la pression diastolique reste pratiquement normale.

2) Aux membres inférieurs :

Contrastant avec l'absence de pouls des membres supérieurs, on observe une hypertension artérielle (26-10) fréquente dans le tiers

des cas avec un pouls violent, bondissant, bien perçu sur le trajet de la fémorale et au creux poplité ; l'indice oscillométrique est augmenté.

L'étiologie de cette hypertension artérielle est incertaine ; certains pensent qu'elle est due à une ischémie rénale. Cette théorie s'appuie sur des constatations nécropsiques d'hypoplasie rénale unilatérale dans les cas de JOOB (1947), d'ASK-UPMARK (1956) [4], d'oblitération de l'ostium d'une artère rénale, et aussi dans les cas de RAEDER (1926), SCHWARTZ (1958).

On conçoit que l'association d'une absence de pouls aux membres supérieurs et d'une tension artérielle normale ou une hypertension aux membres inférieurs ait pu faire parler de « coarctation inversée ». Cependant, il est possible d'observer l'association à une oblitération des artères des membres inférieurs.

De même, il arrive qu'il existe une sclérose de l'aorte abdominale au-dessus des artères rénales ou de ces artères elles-mêmes.

Aux membres supérieurs et aux mains, la température cutanée peut être abaissée, mais il n'y a jamais de lésions cutanées comme dans la maladie de Raynaud ou la maladie de Buerger.

c) CIRCULATION COLLATÉRALE :

Une circulation collatérale importante est visible au niveau des épaules, du cou, de la face, associée au tronc thyro-bicervico-scapulaire — très fréquemment —, réalisant une circulation de suppléance avec les artères vertébrales et les branches de la carotide externe.

Visible à l'artériographie et à la palpation, donnant des thrills perceptibles au cou et au maxillaire inférieur.

Fréquemment, il est perçu à l'auscultation : un souffle systolique à la face antéro-supérieure du thorax, le plus souvent à droite entre la clavicule et le sterno-cléido-mastoïdien ou parfois près du cartilage cricoïde.

Le caractère continu de ces souffles est expliqué par le fait que la pression en aval de l'obstacle reste inférieure à la pression en amont de l'obstacle tout au long de la révolution cardiaque.

— La radiographie peut montrer des encoches sur les rebords costaux.

— L'oscillométrie : l'indice oscillométrique est très augmenté au niveau des artères intercostales, des artères mammaires internes, mammaires externes, artère vertébrale gauche, non seulement très développées mais parfois ectasiées.

d) SIGNES OPHTALMOLOGIQUES :

Tous les éléments de l'appareil oculaire peuvent être atteints, mais les altérations les plus fréquentes frappent le cristallin et la rétine.

Ce sont des altérations oculaires progressives et irréversibles atteignant le plus souvent l'œil droit : 8 fois sur 10 selon ASK-UPMARK.

1) *Lésions du cristallin :*

La cataracte peut être précoce ou tardive, lamellaire, corticale ou nucléaire au début, elle se transforme rapidement en cataracte totale. Elle est le plus souvent bilatérale, mais prédomine d'un côté (MOUQUIN, DESVIGNES ; 41 % des cas de WAGENER).

2) *Modifications rétinienne :*

L'insuffisance d'apport sanguin s'objective facilement par la simple pression des globes oculaires et par les chiffres extrêmement bas de la tension artérielle rétinienne obtenus à l'ophtalmo-dynamomètre. Elle peut être imprenable. SANO et AIBA proposent le terme d'« ophtalmo-angiopathie hypotensive » pour cette atteinte oculaire.

A l'examen du fond d'œil, KOURATAS et KJACOS ont analysé les variations positionnelles de l'irrigation de la rétine.

En orthostatisme, la papille est pâle, les artères étranglées et étroites, et les veines sont de calibre irrégulier, leur courant sanguin étant fragmentaire, souvent entourées de péri-vascularite.

En décubitus, le fond d'œil redevient normal : la papille est plus colorée, les veines sont plus larges car le courant sanguin est continu.

En position de Trendelenbourg, les artères ont un aspect normal et les veines sont engorgées.

Dans un deuxième temps, l'hypoxie a pour conséquence l'apparition de néo-vaisseaux donnant l'aspect caractéristique d'anastomoses artério-veineuses groupées en couronne péri-papillaire (63 % des cas de SANO et AIBA). Elles se multiplient au cours de l'évolution et arrivent à recouvrir la papille.

Il y a aussi formation de micro-anévrysmes artériels péri-papillaires (33 %) qui sont mieux visibles en position debout.

Des occlusions vasculaires aussi bien artérielles que veineuses, avec leurs hémorragies d'étendue variable (punctiforme, puis en nappe) et exsudats d'accompagnement, peuvent s'observer, provoquant une rétinite proliférante aboutissant à des décollements rétiens, exsudats, nodules rétiens.

3) *Autres lésions oculaires :*

Au niveau de l'iris, l'aspect est bigarré et de nombreux vaisseaux arborescents couvrent la base de l'iris, mais respectent la région sphinctérienne. Ils aboutissent à un aspect analogue au « rubeosis iridis ».

L'atrophie de l'iris est fréquente (33 %) et prédispose au glaucome et aux opacifications dystrophiques cornéennes.

La cornée peut être le siège d'opacités, de dépôts pigmentaires ou calcaires.

Le vitré peut contenir des précipitations ou être le siège d'hémorragies.

C'est beaucoup plus tardivement qu'apparaît la cataracte qui s'observe deux à quatre ans après le début des signes du fond d'œil. Ainsi, l'ablation du cristallin n'entraîne guère d'amélioration de la vision brusque. La rétine et le nerf optique sont le plus souvent touchés dans une phase plus précoce de la maladie.

e) AUTRES LOCALISATIONS ARTÉRIELLES :

— Lors de la maladie de Takayashu, on peut observer des localisations de cette panartérite segmentaire en dehors de la crosse aortique.

1) *L'atteinte des artères coronaires par le processus artéritique est connue depuis longtemps :*

— BARKER et EDWARDS (1955) ont décrit un cas où le processus atteignait les ostias coronariens avec comme complication un infarctus étendu sous-endocardique avec hypertrophie ventriculaire gauche, cause de la mort de cette malade.

— FROMENT et coll. (1955) [21] relatent le cas d'une jeune fille sans pouls de seize ans qui, après quatre ans d'évolution de sa claudication d'effort des membres supérieurs, présenta une atteinte de son réseau coronarien avec image électrique de nécrose et d'ischémie postérieure, avec ischémie antéro-latérale à l'effort.

— Une défaillance cardiaque peut apparaître au cours de l'évolution (observation de E. BERNARD, JOOB, RICHARD, BORDET, ASK-UPMARK, SOULIÉ, ABRAMS).

— La participation coronarienne peut se manifester par des troubles du rythme (tachycardie paroxystique) ou des modifications de la conduction auriculo-ventriculaire (allongement de PR).

Cette participation coronarienne peut expliquer certains cas de mort subite observée dans l'évolution de la maladie de Takayashu.

2) *La localisation à l'aorte initiale :*

— Elle intéresse non seulement l'ostium coronaire, mais également l'appareil valvulaire aortique avec disjonction des commissures, telle qu'on l'observe dans l'aortite syphilitique. Les valves aortiques sont également épaissies. Ainsi est réalisée une insuffisance aortique qui n'est pas rare au cours de la maladie de Takayashu. PALOHEIMO [41] note l'existence d'un souffle diastolique dans un sixième de ses 36 cas. Enfin, des calcifications de l'aorte ascendante ont été observées.

3) *Localisation à l'aorte thoracique descendante :*

— L'atteinte de l'aorte descendante peut simuler une coarctation. Tel a été le cas dans l'observation d'ISAACSON et coll. qui ont rapporté l'observation d'une fillette de race noire, âgée de neuf ans, en insuffisance cardiaque, hypertendue à 15-12, avec abolition des

battements fémoraux, chez laquelle l'autopsie montra une occlusion partielle de toute l'aorte descendante consécutive à une péri-artérite.

KIMOTO et coll. ont décrit, sous le terme de « coarctation acquise de l'aorte » les cas dans lesquels une coarctation se développe à la suite d'un processus inflammatoire d'étiologie inconnue et dans un lieu différent de la coarctation congénitale.

— Les examens anatomo-pathologiques montrent une ressemblance frappante avec les lésions de l'artérite de Takayashu, permettant de ranger ces cas de coarctation acquise de l'aorte dans le cadre de la maladie de Takayashu.

4) *Localisation à l'aorte abdominale :*

— L'aortite abdominale affecte le tronc cœliaque, les artères mésentériques et les artères rénales ; ainsi, de toute façon, le processus se localise toujours sur les artères de gros et moyen volume, jamais sur celles de petit calibre.

— Plus fréquentes et plus intéressantes sont les localisations à l'artère rénale.

— L'artérite rénale ostiale, plus souvent que tronculaire, entraîne une sténose des artères rénales qui déclenche une hypertension artérielle maligne mesurable aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs en l'absence de thrombose des troncs issus de la crosse. Ainsi, 6 des 9 malades de PALOHEIMO [41] atteints de sténose de l'artère rénale étaient hypertendus.

— Les artérites de l'aorte abdominale reconnues à l'autopsie sont rapportées comme des hypertensions juvéniles d'étiologie inhabituelle (DANARAS et WONG HEE ONG : 2 cas concernant une fillette chinoise de sept ans et un jeune garçon chinois de treize ans ; ISAACSON et coll. : 1 cas chez une fillette noire de huit ans ; EHRlich et coll. : 1 cas chez une jeune femme de trente-deux ans ; DAWSON et NABARRO : un nourrisson de dix mois).

— La localisation à d'autres branches de l'aorte abdominale peut déterminer (STRACHAN [53]) un ulcère gastrique, du mélæna, un syndrome de Leriche (DANART et coll., SEN et coll., HIRSCH et coll.).

Fait curieux : la prédominance féminine est beaucoup plus marquée dans l'atteinte de l'arc aortique et de ses grosses branches (plus de 87 %) que dans celle de l'aorte thoracique descendante et de l'aorte abdominale (70 %).

5) *Autres localisations :*

La panartérite de Takayashu n'est pas l'apanage de la circulation systémique.

— A titre exceptionnel a été signalée l'artérite pulmonaire. FRÖVIG et LÖKEN ont noté, dès 1951, des anomalies de l'artère pulmonaire au cours d'une autopsie de la maladie de Takayashu. JUDGE et coll. ont observé des occlusions segmentaires multiples de l'artère pulmonaire droite à l'angiographie d'une jeune femme âgée de vingt-huit ans. Les territoires pulmonaires irrigués par ces vaisseaux montraient des modifications du type fibreux. Il est vraisemblable que l'atteinte pleuro-pulmonaire secondaire à la thrombose des branches de l'artère pulmonaire soit responsable des manifestations thoraciques de la maladie.

Cette localisation explique sans doute les hémoptysies, les opacités pulmonaires anormales notées dans un certain nombre d'observations sans contrôle anatomique.

La localisation veineuse a été mentionnée (FRÖVIG et LÖKEN).

3) **Examens complémentaires**

— Les examens de laboratoire peuvent être classés en deux groupes.

a) **EXAMENS EN RAPPORT AVEC LE CARACTÈRE INFLAMMATOIRE DE LA MALADIE :**

Ils ne sont pas constants pendant toute la durée de la maladie, cependant ils sont toujours présents à un moment quelconque de l'évolution de l'affection, notamment à la phase pré-oblitérative et au cours des poussées.

1) *L'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire* est le signe le plus constant et le plus fidèle de l'évolutivité. Une valeur de 135 mm à la première heure a été notée dans une observation de BIRKE [14].

2) *L'élévation de la fibrinémie* est variable : elle dépasserait 400 mg/100 ml dans 60 % des cas (PALOHEIMO [41]).

3) *Discrète leucocytose avec polynucléose* à l'hémogramme.

4) *L'électrophorèse des protéines* montre une augmentation des α_2 et de γ -globulines.

5) *Le taux de cholestérol* est variable. Étudié par MAEKAWA et ISHIKAWA [36] chez 16 malades, il était 13 fois normal ou un peu bas, 3 fois légèrement augmenté.

6) *Les tests de clearance rénale* sont toujours normaux. Dans tous les cas étudiés, la filtration glomérulaire a été de 80 ml/mn et le débit rénal plasmatique était également normal ou légèrement augmenté.

7) *La fonction thyroïdienne* est toujours normale.

8) *L'élimination des catécholamines* reste toujours normale, de même qu'habituellement celle des 17-cétostéroïdes et des 17-hydroxycétostéroïdes. Cependant, ATSUMI a observé chez 21 malades une diminution de leur excrétion urinaire corrigée partiellement par les corticoïdes, mais de façon spectaculaire par l'arginine.

Au total, l'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire reste le meilleur témoin du caractère inflammatoire de l'affection et permet également de juger de son évolutivité.

b) EXAMENS DE LABORATOIRE A VISÉE ÉTIOLOGIQUE :

Leur intérêt est dû au fait que la nature de la maladie de Takayasu est inconnue.

1) Dans quelques observations, on note la *positivité des tests sérologiques classiques* de la syphilis, mais dans aucun cas le test d'immobilisation des tréponèmes de Nelson n'a été positif.

2) *L'étude immuno-électrophorétique* (MACKAWA et ISHIKAWA [36]) a permis de mettre en évidence la possibilité d'une infection streptococcique — groupe A, type I. NAKAO et coll. [40] : antistreptolysine supérieures à 500 : 11 cas sur 58. Mais le plus souvent, le taux reste normal.

3) *Des cellules de Hargraves*, ou leur équivalent le phénomène de Haserick, ont été observées dans quelques rares observations.

4) *La réaction de Waaler-Rose et le test au latex* indiquant la présence du facteur rhumatoïde sont négatifs pour la plupart des auteurs, sauf pour PALOHEIMO [41] qui les a trouvés positifs dans 14 % des cas. MACKAWA et ISHIKAWA [36] trouvent un test au latex positif 5 fois sur 12. NAKAO et coll. [40] : 4 cas sur 30. Il est retrouvé de la C réactive protéine : 6 fois sur 16 (MACKAWA et ISHIKAWA) et 30 fois sur 68 patients (NAKAO et coll.).

5) Plus récemment, *la recherche d'anticorps* a montré les faits suivants :

— test de Coombs négatif ;

— anticorps antithyroïdiens négatifs ;

— de nombreux auteurs se sont attachés à la recherche d'anticorps anti-aorte. Pour la plupart d'entre eux, cette étude est restée infructueuse. Cependant ITA, qui par la réaction de déviation du complément les a recherchés chez 14 sujets atteints de syndrome de la crosse aortique (dont la majorité souffrait de maladie de Takayashu), les a trouvés 12 fois sur 14 (mais seulement 6 fois chez 113 autres sujets atteints d'autres affections).

Par la même méthode de fixation du complément, UEDA et coll. ont trouvé des anticorps anti-aorte (taux d'anticorps anti-aorte $> 1/20^e$) dans le sérum de 12 de leurs 23 malades (52 %) atteints de la maladie de Takayashu. Ils précisent que lorsque leur taux a été étudié en série chez un même malade, il a évolué parallèlement aux manifestations cliniques. Ils spécifient bien que ces anticorps anti-aorte sont différents des anticorps anti-artères périphériques, anticœur et antireins, mais en revanche qu'il ne semble pas y avoir de différence antigénique apparente entre les aortes humaines et canines. Ils n'ont jamais pu isoler de précipitines anti-aorte.

IKEDA a montré que les antigènes isolés de la tunique externe de l'aorte et de l'artère pulmonaire donnaient une réaction d'héماغglutination positive chez 7 des 9 malades étudiés. Ils ont également détecté la présence d'anticorps sériques circulants à l'égard d'antigènes de la tunique externe de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Ces anticorps anti-aorte ont également été retrouvés dans le sérum des malades par la méthode de fluorescence directe. Les antigènes aortiques ont été trouvés dans la partie superficielle de la média et dans l'adventice sous forme réticulaire ou homogène, entourée de fibres élastiques. La fluorescence spécifique dans 2 cas, dans lesquels le titre de fixation du complément était de $1/20^e$, était complètement bloquée par le test d'inhibition. Il n'y a pas eu de fluorescence spécifique dans 3 cas dont le titre de fixation du complément était de $1/5^e$ ou plus bas.

Ces faits témoigneraient donc de l'existence de phénomènes immunologiques, mais ne permettent pas de préjuger de leur rôle pathogénique. Ils sont cependant précieux à connaître, car ils permettront peut-être un jour d'évoquer le diagnostic d'artérite inflammatoire chez une jeune femme atteinte d'un rhumatisme mal défini et de mettre en œuvre une corticothérapie dont on peut espérer un rôle préventif sur les lésions artérielles.

Dans le cadre de l'immunologie, il faut encore noter que pour STRACHAN [53], l'ultra-centrifugation peut montrer une nette augmentation des alpha-lipoprotéines.

6) *Le dosage de l'hydroxyproline* dans le sérum et dans les urines est le plus souvent normal ; il est augmenté en phase évolutive de la maladie.

7) *L'étude des groupes sanguins* a été entreprise par PALOHEIMO [41] chez 35 malades. La répartition s'avère très légèrement différente de celle de la population finlandaise normale, avec une prédominance pour le groupe A.

8) Dans un tiers des cas environ, on trouve *une thrombocytose* supérieure à 350.000 par ml.

9) *La courbe d'hyperglycémie provoquée*, après ingestion ou injection de glucose, est positive 11 fois sur 24 (PALOHEIMO) et rapporte cette tendance diabétique à un défaut de vascularisation du pancréas.

10) *Etude radiologique :*

- *La radiographie thoracique* standard peut montrer des érosions costales qui témoignent de la circulation collatérale, mais il est à souligner que, dans la maladie de Takayashu, cette circulation collatérale se fait dans le sens inverse à celui réalisé par la sténose isthmique.

- *L'artériographie* : elle permet d'affirmer la présence de l'obstacle artériel, son étendue, son caractère unique ou multiple, de préciser comment l'obstacle est contourné soit par le développement de vaisseaux collatéraux promus à un rôle fonctionnel inhabituel, soit par l'inversion du courant sanguin dans certaines grandes voies artérielles. La connaissance parfaite de ce nouveau réseau vasculaire créé par la maladie est absolument nécessaire lorsque paraît raisonnable d'envisager une intervention chirurgicale correctrice.

Il convient souvent, pour obtenir cet angiogramme idéal, d'associer des techniques artériographiques qui se complètent heureusement.

- *L'aortographie* : sur le plan technique, elle réclame sériographie et amplificateur de brillance. Le contraste est amené dans la crosse par une sonde introduite par voie fémorale (technique de Seldinger) et monté dans la région sus-sigmoïdienne de la carotide. Cette technique présente l'avantage de bien mettre en évidence isolément chaque branche de la gerbe aortique. Les images obtenues sont excellentes, surtout en ce qui concerne la crosse de l'aorte et les premiers centimètres intra-thoraciques des trois gros troncs supra-aortiques.

Plus rarement, on utilise la voie axillaire de sous-clavière.

Les images observées vont de l'absence totale d'injection des trois gros troncs collatéraux oblitérés au ras de la crosse, aux formes plus partielles d'oblitération ou de sténose d'un ou deux gros troncs de siège juxta-aortique.

L'artère axillaire peut être thrombosée (ASK-UPMARK [4]). Mais presque invariablement, alors en aval des lésions sténosantes de la sous-clavière, une seule sténose de l'artère humérale proximale est connue (COHEN), également en aval d'une obstruction sous-clavière.

— En ce qui concerne les carotides la sténose ne siège qu'exceptionnellement aussi après la bifurcation carotidienne.

Selon WICKBOM, le rétrécissement de la lumière du vaisseau est progressif et régulier, et il n'existe aucune encoche pariétale. Au contraire, dans les artérites de surcharge, l'angiographie montre des irrégularités de la paroi vasculaire dont l'aspect ne peut prêter à aucun doute. L'étendue en aval peut parfois être appréciée par l'injection distale réalisée par les collatérales. Les artères vertébrales sont habituellement épargnées.

L'aortographie peut montrer une dilatation ou au contraire un rétrécissement de la crosse et le développement d'une circulation collatérale de suppléance qui est habituellement très riche. On note le développement de la circulation collatérale intercostale et péri-scapulaire.

En effet, les artères humérales et le tronc thyro-bicervico-scapulaire ne sont pas lésés et ils forment un riche réseau d'anastomoses permettant l'arrivée du sang au cerveau à travers les artères vertébrales dilatées.

PALOHEIMO et coll. [41] ont fait des artériographies rénales chez 25 malades. Ils ont trouvé 9 sténoses dont 4 bilatérales.

En conclusion, l'opacification de l'aorte et de ses principales collatérales a un grand intérêt à la phase oblitérative de l'affection, permettant non seulement de préciser le degré des oblitérations des troncs supra-aortiques et le développement de la circulation collatérale, mais également de montrer l'étendue des lésions : atteinte de l'aorte thoracique descendante, de l'aorte abdominale et de ses branches viscérales, en particulier des artères rénales, enfin atteinte du carrefour aortique.

Il est ainsi permis de poser des indications opératoires précises et de donner toutes ses chances au malade.

11) *L'électroencéphalogramme :*

Il est normal ou parfois perturbé. C'est ainsi que la malade de MILETTO présentait sur des rythmes de fonds normaux des signes de « comitialité centrencéphalique généralisée de type grand-mal, pointe-onde de 3 mais aussi de 2 à 4 cycles/seconde, de très grande amplitude, atteignant 300 microvolts bilatéral et synchrone ».

L'encéphalographie gazeuse :

Exceptionnellement pratiquée, elle a pu montrer une discrète atrophie cérébrale.

12) *Anatomie pathologique :*

La maladie de Takayashu comporte l'atteinte exclusive des artères élastiques de gros calibre, telles que l'aorte et la portion proximale des principales branches collatérales. Elle peut déborder la crosse et intéresser l'ostium des coronaires, l'aorte abdominale et leurs branches : artères pulmonaires, artères iliaques. Les artères céphaliques sont respectées. L'oblitération de la lumière artérielle n'est cependant pas constante et il existe des cas sans thrombose.

— Dans tous les cas, cette atteinte est segmentaire et les artères en aval des lésions ne présentent ni inflammation, ni thrombose.

— Il s'agit d'une maladie artérielle inflammatoire qui a un point de départ adventiciel et se généralise secondairement aux deux autres tuniques artérielles pour réaliser une panartérite. La thrombose intra-vasculaire est secondaire à l'atteinte pariétale.

• *L'examen histologique* montre la coexistence de lésions d'âges différents sur un même trajet. Il s'agit dans l'ensemble d'une panartérite scléro-inflammatoire. Ces lésions associent un granulome inflammatoire à une sclérose conjonctive cicatricielle.

Le granulome inflammatoire est fait de cellules mononucléées :

- lymphocytes ;
- histiocytes ;
- plasmocytes ;
- et de cellules épithélioïdes entourées par une zone de réaction conjonctive.

Il y a habituellement que très peu de polynucléaires.

— La densité des lésions est décroissante de l'adventice à l'intima et l'atteinte se ferait chronologiquement dans le même ordre.

— *La média* :

— une infiltration lymphocytaire dissocie et interrompt les fibres élastiques ;

— il y a souvent de nombreuses cellules géantes qui gagnent la média en suivant les néo-vaisseaux ;

— il est rare d'observer de la nécrose fibrinoïde ;

— la cellule endothéliale est le siège d'une infiltration fibroblastique.

— *L'intima* est épaissie. Il peut y avoir une sténose ou une oblitération de la lumière vasculaire par la sclérose hypertrophique associée ou non à une thrombose qui contribue encore à réduire la lumière artérielle.

— *L'adventice* est épaissie et sclérosée, avec la présence d'infiltrats lympho-plasmocytaires qui s'agencent en manchon autour des vasa vasorum, avec en certains points une infiltration plus diffuse de toute la tunique. Il y a formation d'une endothélite souvent thrombosante.

Ces lésions histologiques sont, à quelques variantes près, assez voisines de celles de la péri-artérite noueuse et surtout de la maladie de Hourton.

• *Lésions macroscopiques* :

— Il y a un épaississement pariétal de l'artère à partir de la média et la réaction adventicielle est parfois tellement considérable qu'elle englobe le vaisseau d'une gangue pseudo-tumorale.

— L'endothélium est boursoufflé et irrégulier, parfois ulcéré, ailleurs lisse et son caractère irrégulier tient à la poussée en dedans des tuniques externes.

— L'étude histo-chimique faite par MACKAWA et ISHIKAWA [36] a montré la présence de sels calcaires. Dans un cas ayant été autopsié, l'examen radiologique de coupes horizontales de la paroi aortique a montré que ces calcifications étaient localisées à l'intima.

— Ils ont noté surtout une augmentation considérable des mucopolysaccharides acides sous forme d'acide hyaluronique dans la partie externe de la média des artères épaissies.

— NASU et MAMIYA (1966) ont étudié 36 autopsies réunies au Japon et ont essayé d'établir une pathogénie de la maladie basée sur l'étude histologique. Ils classent les modifications anatomo-pathologiques de la maladie en plusieurs groupes :

Type A : les lésions consistent principalement en granulomes tuberculoïdes avec des cellules épithélioïdes et des cellules géantes de Langhans, parfois associées à une nécrose. Les auteurs ont retrouvé ces lésions non seulement dans la paroi des grosses artères, mais aussi dans le poumon, les ganglions lymphatiques, le foie et les reins.

Type A' : dans ce type ont été trouvés de petits abcès au centre des granulomes tuberculoïdes. Ces abcès semblent simplement dus à une évolution aiguë due au traitement corticoïde. Là encore, ces lésions ne sont pas confinées à la paroi artérielle, mais peuvent être retrouvées dans les mêmes organes que dans le type A.

Type B : cette lésion représente les foyers de nécrose avec une prolifération réactionnelle de cellules du tissu conjonctif voisin. Les cellules géantes sont souvent présentes. Ces lésions ressemblent aux nodules rhumatoïdes subaigus de la maladie rhumatoïde.

Type C : il montre une inflammation productive diffuse avec une infiltration de lymphocytes et de plasmocytes ; parfois, ceux-ci sont associés à des vaisseaux néoformés et à de la fibrose. Ceci peut être une forme chronique du granulome.

Type D : celui-ci représente des lésions cicatricielles qui sont d'ailleurs les plus fréquentes. La réaction cellulaire inflammatoire est peu abondante et la fibrose prédominante.

Type D' : ce type de lésion est une fibrose prononcée qui forme des nodules fibreux qui disloquent l'architecture de la média.

IV. — EVOLUTION - PRONOSTIC

L'évolution est très variable mais semble pouvoir se prolonger sur de nombreuses années : quatorze ans (JERVELL); seize ans (ASK-UPMARK). Néanmoins, pour FROVIG, la mort surviendrait habituellement avant la quarantaine, du fait d'une surinfection tuberculeuse, d'une cachexie progressive ou d'accidents cardio-vasculaires.

— L'évolution se fait par poussées successives entrecoupées de périodes de stabilisation.

L'évolution par poussée explique que spontanément les signes généraux vont s'amender et que, en fonction de l'importance de la circulation collatérale, les conséquences cliniques de l'insuffisance artérielle seront plus ou moins marquées.

Tantôt, malgré l'absence de nouvelles poussées inflammatoires, des complications peuvent survenir : aggravation de l'état oculaire, cécité, infarctus du myocarde, insuffisance cardiaque, ischémie cérébrale.

NAKAO et coll. accordent une valeur pronostique à l'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire et à l'élévation du taux de la C réactive protéine. En effet, plus la vitesse de sédimentation est accélérée, et moins longue est l'évolution totale de l'affection. Cette même relation est retrouvée entre l'élévation de la C réactive protéine et la durée de l'affection.

PALOHEIMO [41] souligne le rôle aggravant de la grossesse et de l'accouchement dans 70 % des cas.

De nombreux cas révèlent que l'administration de contraceptif est un facteur favorisant de l'évolution, chez une malade porteuse de l'artériopathie, en accélérant la formation de thromboses artérielles (ASK-UPMARK, 1969 [4]).

V. — TRAITEMENT

Le traitement de la maladie de Takayashu est essentiellement médical [24].

1) Corticothérapie

— Elle paraît indispensable à tous les stades. Selon P. GODEAU, une dose d'attaque de 30 à 40 mg par jour est nécessaire le temps de la poussée évolutive. Dès que la vitesse de sédimentation tend à se normaliser, on passera à un traitement d'entretien avec une dose de l'ordre de 5 à 7 mg par jour de cortancyl. Il nous cite le cas d'une malade qu'il traite depuis cinq ans, à des doses minimales de cortancyl (6 à 7 mg par jour), avec un résultat clinique excellent, mais dont la vitesse de sédimentation remonte à chaque tentative d'arrêt.

2) Les anticoagulants et vaso-dilatateurs

Ils trouvent ici une indication de principe, étant donné le rôle de la thrombose dans l'oblitération artérielle. Ils visent d'ailleurs moins à traiter la thrombose qu'à en limiter l'extension. C'est donc une thérapeutique à long terme.

Sous leur influence, l'arrêt de la maladie et l'amélioration persistante, des troubles ont été notés dans les observations de MOUQUIN et DESVIGNES, de SOULIÉ, DI MATTÉO, VERNANT, KOSZENSKI et HUBBARD.

Corticoïdes et anticoagulants sont utiles lors des poussées de l'affection. NAKAO et coll. ont pu apprécier la valeur respective de ces deux drogues à la phase initiale : les corticoïdes entraînent une sédation 18 fois sur 29 cas, alors que les anticoagulants seuls n'ont une action favorable qu'une seule fois sur 12 cas.

3) Antibiothérapie

Souvent ces malades font des angines fréquentes chez lesquelles on peut suspecter une étiologie streptococcique et instituer un traitement préventif des récidives par la pénicilline buccale.

4) Le traitement chirurgical

Il est largement utilisé dans les pays anglo-saxons. Certaines interventions chirurgicales ont été proposées et réalisées : sympathectomie péri-artérielle ou cervicale, énervation du sinus carotidien (suggéré par ASK-UPMARK, en 1954), thrombectomie ou thrombo-endartériectomie (un cas opéré fut rapporté par SHIMIZU et SANO, en 1951, où il fut pratiqué une thrombectomie en sacrifiant la carotide externe avec énervation sinu-carotidienne et ablation du ganglion sino-carotidien, ce qui donna une certaine amélioration).

Ces interventions sont abandonnées pour des interventions de reconstruction artérielle ou de pontage. Selon ROSS et MAC KUSICK, GORDON-MURRAY [45] aurait été le premier, en 1950, à réaliser une reconstruction des vaisseaux nés de l'arc aortique, mais le premier cas publié est celui de DAVIS, GROVE et JULIAN, en 1956.

Ainsi les nouveaux traitements médicaux et chirurgicaux peuvent amener un ralentissement de l'évolution et parfois même une amélioration.

ARGUMENTS DIAGNOSTIQUES

La maladie de Takayashu se définit comme une panartérite segmentaire inflammatoire touchant électivement l'origine des gros troncs qui naissent de la crosse aortique.

Le diagnostic est évoqué sur un certain nombre d'éléments

1) LE TERRAIN :

- Sujet jeune : vingt-cinq ans en moyenne.
- Sexe féminin dans 90 % des cas.
- Il n'existe pas de facteur racial.

2) ISCHÉMIE CÉRÉBRALE :

- Syncope orthostatique.
- Crises convulsives.
- Hémiplégie, aphasie.

3) ISCHÉMIE CRANIENNE :

- Atrophie faciale.
- « Claudication intermittente » des masticateurs.
- Nécroses cutanées muqueuses et osseuses.

4) ISCHÉMIE OCULAIRE :

- Amaurose transitoire.
- Cataracte.
- Atrophie de l'iris.
- Anastomoses artério-veineuses.
- Hémorragies rétinienne.
- Atrophie du nerf optique.
- Hypotension de l'artère rétinienne.

5) ISCHÉMIE BRACHIALE :

- Faiblesse des membres supérieurs.
- Disparition du pouls.
- Absence d'oscillations.
- Absence de troubles trophiques.

6) D'AUTRES SIGNES :

- Souffle et « thrill ».
- Circulation collatérale.
- Hypertension artérielle.
- Occlusion coronarienne.

7) DES TROUBLES RHUMATOLOGIQUES parfois retrouvés dans les antécédents :

- R.A.A. (3 cas sur 8 pour VINUCHAIKUL, en 1967).
- En 1966, STRACHAN [53] relève 67 cas :
- Arthralgies banales.
- Troubles rhumatologiques, cardiaques ou cutanés évoquant une affection streptococcique.
- Pseudo-polyarthrite rhizomélisque.
- Spondylarthrite ankylosante (HUGUES, 4 cas).

8) ANOMALIES ARTÉRIOGRAPHIQUES :

- Lésions proximales des gros troncs.
- Lésions souvent latentes cliniquement avec importante circulation de suppléance découverte à l'artériographie.

9) EXISTENCE DE SIGNES INFLAMMATOIRES :

- Hyperleucocytose à polynucléaires.
- élévation de la vitesse de sédimentation.
- élévation des α_2 -globulines et parfois des antistreptolysines.

10) EVOLUTION PARTICULIÈRE avec poussées fébriles et signes biologiques inflammatoires :

Pendant ces poussées, se constituent les thromboses, le plus souvent de façon latente. Entre ces poussées, existent des rémissions souvent prolongées.

11) HISTOLOGIE PARTICULIÈRE :

- Atteinte des artères de gros calibre à structure élastique réalisant une panartérite segmentaire inflammatoire initialement adventicielle.

Le diagnostic différentiel doit se poser avec plusieurs affections

1) LES ANOMALIES CONGÉNITALES :

Telles la sténose congénitale des branches artérielles à leur origine, l'anomalie de leur naissance ou de leur distribution.

2) LES ARTÉRIOPATHIES ATHÉROMATEUSES OBLITÉRANTES :

Elles peuvent coexister sur les artères brachiales et les carotides, celles de l'élastorrhexie systématisée, les embolies artérielles multiples des cardiopathies embolisantes.

3) LE SYNDROME DE LA CROSSE AORTIQUE :

Il peut révéler d'autres étiologies que la maladie de Takayashu. Une fois sur deux, il peut s'agir d'un athérome proliférant et sténosant avec thrombose de la lumière artérielle.

La syphilis est rarement en cause, hormis le cas d'un anévrysme de la crosse.

4) LA MALADIE DE HORTON :

dont l'artérite temporale est la manifestation la plus expressive, peut être généralisée à l'ensemble du système artériel et atteindre aussi bien les gros troncs que les artères de moyen calibre : crosse aortique, tronc brachio-céphalique, sous-clavière gauche, aorte abdominale, artères des membres dans leur segment proximal (COOKE et coll.).

5) LA PÉRIARTÉRITE NOUEUSE :

dont l'atteinte artériolaire réalise habituellement un tableau de polyviscérisme, peut siéger sur les gros troncs artériels. Dans une observation de BIRKE où le tableau clinique était celui de la maladie de Takayashu, la biopsie d'un nodule sous-cutané permit de reconnaître la maladie de Küssmaul. A noter que les biopsies musculaires faites dans 7 des 10 cas de maladie de Takayashu publiés par cet auteur n'ont jamais décelé de lésions péri-artérielles.

6) « LE SYNDROME DES ARTÈRES VIDES DE SANG » :

Décrit en 1958 et 1961 par FONTAINE et coll., il s'accompagne lui aussi de l'abolition des pouls, mais est dû à la compression extrinsèque d'une collatérale de l'aorte, soit du tronc brachio-céphalique, soit de la sous-clavière, sans thrombose. Ces artères sont collabées à leur origine et vides sur plusieurs centimètres à la suite d'étranglements extrinsèques (brides post-traumatiques), d'enserrement par des plaques d'athérome purement pariétales ou encore pour des causes inconnues.

— La levée chirurgicale de l'obstacle rétablit le courant sanguin.

7) ELASTORRHEXIE :

Il faut songer également à la possibilité d'une élastorrhexie dont les localisations artérielles sont fréquentes et dans laquelle l'abolition des pouls aux membres supérieurs peut, comme dans l'observation qui a été rapportée par DUPERRAT, DI MATTÉO et Mlle LESIEUR [18], constituer la première manifestation.

Outre les altérations cutanées caractéristiques du pseudo-xanthome élastique (coloration jaune chamois de la plaie — avec plissement — et sensation de mollesse au toucher) et les stries angoïdes au fond d'œil, la biopsie cutanée confirme le diagnostic en mettant en évidence des altérations particulières du réseau élastique profond qui est disloqué.

PATHOGENIE

La pathogénie de la maladie de Takayashu est inconnue. On conçoit ainsi l'intérêt des observations comportant l'association à une autre affection.

a) LA NATURE SYPHILITIQUE :

Elle n'est guère à envisager.

b) LE ROLE DE L'HYPERGIE TUBERCULINIQUE :

Elle a été discutée à partir des cellules géantes découvertes à l'examen histologique. En réalité, les cellules géantes ne sont nullement pathognomoniques. Néanmoins, pour SEN et coll. [48], la maladie révélerait une allergie avec bacille de Koch ; de plus, l'index de tuberculinisation, en Asie, est extrêmement élevé. Mais il est très probable qu'il s'agisse simplement d'une coïncidence.

c) L'ALLERGIE STREPTOCOCCIQUE :

Elle réunit un certain nombre de faits. En effet, les manifestations articulaires sont très fréquentes au cours de la maladie de Takayashu et, dans de nombreuses observations, il y a une augmentation considérable des antistreptolysines O du sérum.

Sur 10 cas de BIRKE, l'allergie streptococcique est plausible dans 6 observations sur des arguments cliniques (angines fréquentes, erythème noueux, rhumatisme articulaire aigu, arthralgies, iritis récidivante). Dans 3 cas sur 10, l'augmentation des antistreptolysines est significative (440, 700, 2.000 U).

Une observation d'ISAACSON note des angines fréquentes, une polyarthrite et un taux d'antistreptolysines de 1.600 U.

Dans un travail récent, PALOHEIMO [41] trouve un taux de streptolysines élevé dans un quart de ses 36 cas, l'élévation pouvant aller jusqu'à 2.000 unités.

Cependant l'allergie streptococcique est différente de celle qui est responsable du rhumatisme articulaire aigu, car l'atteinte de l'appareil mitral n'a jamais été décrite dans les cas autopsiés de maladie de Takayashu.

— Les auteurs modernes attachent de plus en plus d'importance aux antécédents rhumatismaux des sujets et, pour certains, cela représente des arguments de poids en faveur de *la nature auto-immunologique* de la maladie de Takayashu. Cette hypothèse est défendue par beaucoup d'auteurs (FROVIG, JUDGE, MAC KUSICK, JKEDA, STAGHAN, FALICOV, HIRSH, RIELH).

— Les exemples de manifestations rhumatismales au cours de la maladie de Takayashu sont très nombreux ; leur fréquence peut être chiffrée à 25 %.

— ASK-UPMARK (1954-1956), à l'occasion d'une revue générale de la maladie hors du Japon, avait noté que sur un total de 45 cas réunis, 15 malades avaient dans leur passé une histoire considérée comme rhumatismale.

— PALOHEIMO, sur sa série de 26 cas de maladie de Takayashu, constate 4 fois l'existence de spondylarthrite ankylosante. Il s'agit d'un homme de quarante-six ans et de 3 femmes âgées de moins de vingt-cinq ans.

— STRACHAN, à propos de 3 cas personnels, insiste sur l'existence d'une phase initiale précédant en général de plusieurs années la disparition du pouls et marquée surtout par des manifestations articulaires.

— SANDRING et WELIN attribuent une origine rhumatismale à 15 de leurs 24 cas personnels ; 4 des 15 semblant avoir une polyarthrite rhumatoïde.

— FALICOV et COONEY rapportent un cas de rétrécissement acquis et transitoire d'une sous-clavière chez une jeune fille atteinte de polyarthrite séro-négative.

— BIRKE considère que 5 de ses 10 cas sont rhumatismaux.

— Beaucoup d'auteurs, tels que MAC KUSICK, JUDGE, SANDRING, PALOHEIMO, avaient été frappés par la ressemblance entre la maladie de Takayashu et le lupus érythémateux disséminé. Dans les 2 cas, il s'agit d'une maladie chronique avec des rémissions périodiques et des exacerbations survenant sur un terrain spécial, la jeune femme en activité génitale, aspect histologique particulier des lésions artérielles : granulome riche en cellules épithélioïdes et en infiltrats lympho-plasmocytaires, caractères inflammatoires cliniques et biologiques, action favorable de la corticothérapie. Mais la découverte de cellule L.E. est rare au cours de la maladie de Takayashu.

Ainsi il est possible que l'inflammation rhumatismale soit capable de déterminer un syndrome de l'arc aortique. Cela ne trouve pas qu'elle soit responsable des cas de maladie de Takayashu sans signes rhumatismaux. L'existence de cellules géantes demeure à prouver dans les cas considérés comme rhumatismaux. En outre, il reste toujours à discuter la spécificité de cette cellule géante.

En effet, il semble que la réaction giganto-cellulaire représente une réaction mésenchymateuse à un produit ou à un constituant cellulaire qui s'est modifié. Dans l'artérite de Takayashu, ce rôle serait joué par des fragments de fibres élastiques. Encore doit-on admettre la nécessité d'une altération bien particulière des fibres élastiques pour provoquer cette réaction giganto-cellulaire.

En effet, celle-ci n'est pas retrouvée dans les lésions vasculaires du pseudo-xanthome élastique. Elle n'est pas constatée non plus dans la péri-artérite noueuse où la limitante élastique est généralement fragmentée. Dans la granulomatose de Wegener, on trouve des cellules géantes, mais seulement dans les granulomes des voies aériennes et non dans les lésions artérielles.

La réaction giganto-cellulaire confère donc une originalité certaine à l'artérite de Takayashu, mais elle n'en semble guère spécifique. Il est au moins une autre affection où elle est rencontrée, et même avec une fréquence supérieure : c'est l'artérite temporale de Horton.

— BLONDEAU remarque cependant que la maladie de Takayashu se distingue nettement des autres types connus d'artérite : maladie

de Buerger, maladie de Horton, péri-artérite noueuse, moins d'ailleurs par ses caractères histologiques parfois assez voisins, notamment dans de l'artérite temporale, que surtout par les conditions étiologiques et les localisations de la maladie.

— La tendance actuelle est d'envisager un *mécanisme d'auto-immunisation*. Certains faits sont sûrs : on ne retrouve à l'origine de la maladie de Takayashu aucune étiologie génétique, métabolique, infectieuse ou tumorale. L'auto-immunité est souvent évoquée lorsque aucune autre étiologie n'est retrouvée à l'origine d'une maladie.

La recherche d'anticorps circulants anti-aorte ou anti-élastine et l'étude d'immunofluorescence des artères prélevées ont donné des résultats variables.

HIRSH, en 1964, chez 5 malades atteints de maladie de Takayashu typique, la recherche d'anticorps anti-artère par la méthode d'immunofluorescence directe s'est avérée négative. Cependant, l'auteur démontre une fois la présence de gamma-globulines dans la paroi de l'aorte.

Il n'est d'ailleurs pas impossible que l'antigène ne soit pas la paroi artérielle elle-même, mais une partie de celle-ci, par exemple la fibre élastique ou les produits de dégradation de celle-ci.

NAKAO et IKODA (1967) [40], en utilisant comme antigène une suspension d'aorte humaine, ont trouvé un résultat positif (5 malades sur 7).

UEDA et ITO ont décelé, par fixation du complément, un taux d'anticorps anti-aorte supérieur à $1/20^e$ chez 12 des 23 maladies de Takayashu (52 %) contre seulement 8 des 140 témoins (5,7 %). Ils ont aussi mis en évidence des anticorps anti-aorte par la technique de fluorescence directe. Les antigènes aortiques étaient dans la média et dans l'adventice.

De tels faits plaident en faveur d'une maladie auto-immune dont la localisation sur la crosse aortique pourrait être motivée par certains facteurs mécaniques locaux : puissance du courant circulatoire, turbulence (RIELH).

La nature immunologique de la maladie reste à être établie avec certitude, nécessitant des techniques de recherche plus poussée.

CONCLUSION

Cette thèse rapporte une observation de maladie de Takayasu suivie pendant quinze mois et évoluant en deux phases :

- *Une phase pré-occlusive*, caractérisée par :
 - un syndrome inflammatoire ;
 - des myalgies.
- *Une phase occlusive*, caractérisée par :
 - la claudication intermittente des membres supérieurs ;
 - la disparition des pouls aux membres supérieurs ;
 - une sténose de la carotide primitive droite et des deux sous-clavières ;
 - un syndrome biologique inflammatoire.

Un traitement par corticoïdes et anticoagulants a été entrepris depuis six mois, entraînant une nette amélioration fonctionnelle sans modifications objectives.

Cette observation est particulière par :

- l'absence de signes oculaires ;
- l'existence d'une hypertension artérielle sans anomalie des artères, comme l'a confirmé l'artériographie ;
- la précession par une phase « pré-occlusive » particulièrement nette.

Les données de cette observation sont comparées à celles de la littérature.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
SIGUIER

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROBERT MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. APPELMANS (M.), MICHIEL (S.) et MISSOTTEN (L.). — Cataracte et autres complications oculaires du syndrome sans pouls. (*Arch. Ophth.*, janvier-février 1956.)
2. AKAVANIS (C.), AUGOUSTAKIS (S.) et MICHAELIDES (G.). — La maladie des hommes sans pouls. Compte rendu d'un cas. (*Am. Heart J.*, juillet 1958.)
3. ASHERSON (P.A.), ASHERSON (G.L.) et SCHRIVE (V.). — Etudes immunologiques de l'artérite de l'aorte et des gros vaisseaux (Takayashu). (*Brit. Med. J.*, 7 septembre 1968.)
4. ASK-UPMARK (E.). — Un cas de syndrome de Takayashu accéléré (ou provoqué) par contraceptifs oraux. (*Acta Med. Scand.*, janvier-février 1969.)
5. BANGE (F.), DÜX (A.), LANGE et THURN (D.). — Le syndrome d'obturation des vaisseaux sur aortiques (nommé également syndrome de la crosse de l'aorte). (*Fortschr. Geb. Röntgenstr.*, mai 1968.)
6. BÈGUE (M.) et GRAZIANI (A.). — Manifestations oculaires dans la maladie sans pouls ou syndrome de Takayashu. (*Bull. Soc. Ophth. France*, mai-juin 1958.)
7. BÉNICHOU (Ch.). — Maladie de Takayashu et maladie de Horton. (*Cœur et Médecine Interne*, janvier 1967, n° 1.)
8. BENOIST. — Quelques réflexions sur le syndrome de Takayashu. (*Thèse*, Paris, 1960, n° 392.)
9. BETTELHEIM (H.). — Aspects ophtalmologiques du syndrome de l'arc aortique et des lésions vasculaires similaires. (*Bull. Ophth.*, « Affections vasculaires en ophtalmologie », 1968, suppl. 76.)

10. BLONDEAU (M.). — Les syndromes de la crosse aortique. (*Rev. Praticien*, 1^{er} février 1963.)
11. BOELY (C.). — Syndrome de Takayashu ou la maladie des gens sans pouls. (*Presse Méd.*, 14 février 1959, 67.)
12. BORDET (F.). — A propos de l'énigme des femmes sans pouls. (*Arch. Mal. Cœur*, décembre 1955.)
13. BOUDIN (G.) et coll. — Manifestations neurologiques des syndromes de la crosse aortique. A propos de 7 observations. (*Ann. Méd. Int.*, janvier 1969.)
14. BIRK (G.), EJRPUR (B.) et OHLAGEN (B.). — Pulseless disease. (*Angiology*, 1957, 8.)
15. BOURGAIN (C.). — Le syndrome de Takayashu. A propos d'un cas. (*Thèse*, Paris, 1967, n° 400.)
16. CARUZZO (C.), ENRICO-BENA (L.), NOSENZO (C.) et CARNAGHI (R.). — Artérite temporale à cellules géantes avec syndrome de l'arc aortique. (*Minerva Med.*, 19 mai 1968.)
17. DI MATTÉO (J.) et PICARD (R.). — Maladie de Takayashu. (*Cœur et Méd. Int.*, 1962, n° 2.)
18. DUPERRAT (B.), DI MATTÉO et LESUEUR (Mlle). — Une femme sans pouls. (*Bull. Soc. Franç. Dermat.*, novembre-décembre 1960, 67, n° 5.)
19. FONTAINE (R.), KIÉNY (R.) et PIÉTRI (J.). — Notre expérience des oblitérations et sténoses des troncs supra-aortiques. (*Strasbourg Méd.*, novembre 1968.)
20. FROMENT (R.), LENGLET (J.P.), MOISANS, BERTHOLON et EXBRAYAT. — La maladie de Takayashu et son origine dysgénétique possible d'après trois observations personnelles. (*Arch. Mal. Cœur*, 1967.)
21. FROMENT (R.). — A propos de la communication de MM. Mouquin, Desvignes, Macrez, Matt et Fanjoux sur un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse aortique. Pulseless disease. Syndrome de Takayashu. Amélioration de la vision par l'A.C.T.H. (*B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1956, 72.)
22. FUCHS (W.A.). — Radio-diagnostic du syndrome de l'arc aortique. (*Bull. Gastro-Entero.*, 1965, n° 8.)
23. GIBBONS (T.B.) et KING (R.L.). — La maladie sans pulsations de Takayashu : artérite brachio-céphalique oblitérante. (*Circulation*, juin 1957, 15, n° 6.)
24. GODEAU (P.). — « Communications personnelles. »

25. GOTSMAN (M.S.) et coll. — Angiographie sélective de l'artérite de l'aorte et de ses principales branches (Takayashu). (*Radiology*, février 1967, 88, n° 2.)
26. GROLLMAN (J.H. Jr). — Diagnostic radiologique de l'artérite de Takayashu. (*Radiology*, septembre 1964, 83, n° 3.)
27. HÉDINGER (C.). — Pathologie du syndrome de l'arc aortique. (*Bibl. Gastro-Ent.*, 1965, n° 8.)
28. HENTZ (H.). — Sur une observation d'absence totale de pouls fémoral. (*Bull. Soc. Clin. Hôp. Charl.*, juillet 1950, n° 3.)
29. HIROSE (K.). — Une étude des modifications du fond d'œil dans les stades précoces de la maladie de Takayashu. (*Am. J. Ophth.*, février 1963, 55, n° 2.)
30. HODARA. — Maladie de Takayashu. (*Journées Angiologiques de Langue Française*, 1968.)
31. JOISON (J.), AUSTEN (W.G.), SHAPIRO (J.M.), FERRIS (E.J.) et BYRNE (J.J.). — Thrombose de l'arc aortique traumatique. (*Arch. Surg.*, mai 1966, 92, n° 5.)
32. JUDGE (R.D.), CURRIER (R.D.), GRACIE (V.A.) et FIGLEY (M.M.). — Artérite de Takayashu et syndrome de l'arc aortique. (*Am. J. Med.*, mars 1962, 32, n° 3.)
33. KOZUKA (T.), NOSAKI (T.), SATO (K.) et IHARA (K.). — Le syndrome aortite avec étude spéciale des modifications des vaisseaux pulmonaires (syndrome de l'arc aortique). (*Acta Radiol.*, janvier 1968, n° 7, 1.)
34. LURFI VURAL (I.) et AKDILI (R.). — A propos d'un cas de maladie sans pouls. Maladie de Takayashu. (*Presse Méd.*, 22 octobre 1958, 66, n° 73.)
35. MARQUIS (Y.), RICHARDSON (J.B.), RITCHIE (A.C.) et WIGLE (E.D.). — Aortopathie médicale et artériopathie idiopathique (Takayashu). (*Am. J. Med.*, juin 1968, 44, n° 6.)
36. MAEKAWA (M.) et ISHIKAWA (K.). — Occlusive thrombo arteriopathy. (*Jap. Circul. J.*, 1968.)
37. MARTY (J.), MOLLARET (L.), CATROS (P.) et DULUC (J.). — A propos du syndrome de Takayashu. (*Arch. Mal. Cœur*, décembre 1960, 53, n° 12.)
38. MEUERDITCHIAN (M.). — A propos d'un cas de maladie de Takayashu associé à un syndrome de Stokes-Adams. (*Thèse*, Lyon, 1967, n° 41.)

39. MILAN (B.) et JOSIP (K.). — Manifestations oculaires dans le syndrome de l'arc de l'aorte (maladie sans pouls, maladie de Takayashu). (*Ann. Ocul.*, novembre 1967, n° 11.)
40. NAKAO (K.) et coll. — Artérite de Takayashu. Rapport clinique de 84 cas et étude immunologique de 7 cas. (*Circulation*, juin 1967, 35, n° 6.)
41. PALOHEIMO (J.A.). — Obstructive arteritis of Takayashu's type. (*Acta Med. Scand.*, 1967.)
42. POULET (J.). — L'artériopathie segmentaire dite de Takayashu. (*Cœur et Méd. Int.*, octobre 1968, 7, n° 4.)
43. ROBERTS (W.C.), MAC GREGOR (R.R.), DE BLANC (M.J.), BEISER (G.D.) et WOLFF (S.M.). — La phase précédant l'absence de pouls de la maladie sans pouls ou la maladie sans pouls avec pulsations. Une cause nouvellement reconnue de maladie cardiaque de gammopathie monoclonale et de fièvre d'origine reconnue. (*Am. J. Med.*, février 1969, 46, n° 2.)
44. ROBERTS (W.C.) et WIBIN (E.A.). — Pano-aortite idiopathique, artérite sus-aortique, myocardite granulomateuse et péricardite. Un cas de maladie sans pouls et de possibilité d'anévrisme du ventricule gauche chez l'Africain. (*Am. J. Med.*, septembre 1966, 51, n° 3.)
45. ROSS (R.S.) et MAC KUSICK (V.A.). — Aortic arch syndrome ; diminished or absent pulses in arteritis arising from arch of aorta. (*Arch. Int. Med.*, 53.)
46. RYKNER (G.L.). — Le syndrome de Takayashu. Considérations sur le rôle du sinus carotidien dans la physio-pathologie des accidents définitaires. (*Thèse*, Paris, 1961, n° 1101.)
47. SANDRING (M.) et WELIN (C.). — Aortic syndrome with special reference to rheumatoid arteritis. (*Acta Med. Scand.*, 1961.)
48. SENN (A.). — Clinique et traitement du syndrome de l'arc aortique. (*Bibl. Gastro-Entero.*, 1965, n° 8.)
49. SERRE (H.), LABAUGE (R.), SIMON (L.) et BARSON (M.C.). — Rhumatisme inflammatoire et maladie de Takayashu avec artérite giganto-cellulaire (rhumatisme rhizomélisque des gens âgés). (*Rev. Rhumat.*, octobre 1966, 33, n° 10.)
50. SERRE (M.), SIMON (L.), BARJON (M.C.) et LAMBOLEY (C.). — Artérites obstructives de la crosse et des gros troncs aortiques et rhumatismes inflammatoires. (*Rev. Rhumat.*, juillet-août 1968, 35, n° 7-8.)

51. SHORT (D.W.), KENNEDY (A.C.), LUKE (R.G.) et MACKEY. — Hypertension réno-vasculaire dans le syndrome de l'arc aortique dû à l'artérite de Takayashu. (*Brit. J. Surg.*, décembre 1965, 52, n° 12.)
52. SOULIÉ et DI MATTÉO, VERNANT. — A propos de deux observations de maladie de Takayashu. (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1956, 72, 525.)
53. STRACHAN (R.W.), WIGZELL (F.W.) et ANDERSON. — Manifestations locomotrices et études sériques dans l'artériopathie de Takayashu. (*Am. J. Med.*, avril 1966, 40, n° 4.)
54. SZINNYAI (M.) et BALOGH (I.). — Maladie de Takayashu et grossesse. (*Zbl. Gyn.*, 19 octobre 1968, 90, n° 42.)
55. TALA (P.). — Chirurgie reconstructive des lésions obstructives dans les branches sus-aortiques. (*J. Internat. Coll. Surgeons*, décembre 1965, 44, n° 6.)
56. TANRET (P.), RYKNER (G.) et SOLIGNAC (M.). — La fonction du sinus carotidien au cours du syndrome de Takayashu (oblitération des gros troncs de la crosse aortique). (*Presse Méd.*, 21 novembre 1962, 70, n° 50.)
57. TARDIF (L.), MIGNAULT (J.), DEROME (L.) et ROY (P.). — Maladie de Takayashu. (*Union Med. Canada*, juin 1965, 94, n° 6.)
58. VUE (J.P.). — Contribution à l'étude anatomo-clinique de la maladie de Takayashu orientée vers la discussion nosologique. (*Thèse*, Paris, 1958, n° 979.)
59. WITMER (R.). — Aspects ophtalmologiques du syndrome de l'arc aortique. (*Bibl. Gastro-Ent.*, 1965, n° 8.)

I M P R I M E R I E
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
P A R I S (XIV^e)
